後鼻孔閉鎖と外鼻変形を合併した先天性上唇側方瘻孔の1例

小原 浩・西尾順太郎・平野吉子

谷口佳孝・並川麻理

A case of congenital lateral fistula of the upper lip associated with choanal atresia and nasal deformation

KOHARA Hiroshi · NISHIO Juntaro · HIRANO Yoshiko

TANIGUCHI Yoshitaka · NAMIKAWA Mari

Abstract: We report a rare case of congenital lateral fistula of the upper lip associated with choanal atresia and nasal deformation. The characteristic clinical features of this case were a fistula located on the philtrum ridge at the columella base, associated with nasal deformation and choanal atresia. At 2 months of age, fistulectomy was performed with rhino-cheiloplasty under general anesthesia. Histological examination revealed that the resected fistula was lined by stratified squamous epithelium with sebaceous glands, which were not observed in deep sections of the fistula, and hair follicles.

Key words: congenital fistula (先天性唇瘻), upper lip (上唇), lateral fistula (側方瘻孔), choanal atresia (後鼻孔閉鎖), nasal deformation (外鼻変形)

緒 言

口唇周囲に発生する先天性瘻孔はまれな疾患であり、比較的多いとされている下唇瘻でもその発現率は0.001%である¹⁾。上唇にできる先天性瘻孔はそれよりも少ない²⁾。さらに上唇瘻の中でも多くみられるのは正中に発生する瘻孔(正中瘻)であり、側方に発生する瘻孔(側方瘻孔)はきわめてまれである²⁾。今回われわれは白唇部、人中稜上に発生し、同側の後鼻孔閉鎖と外鼻変形を伴った先天性上唇側方瘻孔の1例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症 例

患 者: 日齢0, 男児。

初 診: 平成20年8月。

家族歴: 特記事項なし。

既往歴: 特記事項なし。

現病歴: 患児は平成20年8月出生。在胎37週5日、出

地方独立行政法人大阪府立病院機構
大阪府立母子保健総合医療センター口腔外科
(主任: 西尾順太郎部長)

Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health
Osaka Prefectural Hospital Organization (Chief: NISHIO Juntaro)

受付日: 2009年3月23日

採択日: 2010年1月26日

生体重3095g, アプガースコア6/8であった。母体の妊娠経過に異常はなかった。出生時より左側上唇に皮膚の陥凹、左側の外鼻変形、左側鼻腔内分泌物過多が認められたため耳鼻咽喉科および当科初診となった。

現 症: 左側鼻柱基部付近の人中稜上に瘻孔様の皮膚の陥凹を認めた。皮膚の陥凹部からの分泌物は認められなかった。陥凹部より鼻涙管ブジーを挿入したところ、約2cm挿入が可能であった。同側の外鼻は鼻翼基部を含めて頭蓋側に偏位していた(写真1)。耳鼻咽喉科による内視鏡所見によると、左側の後鼻孔は閉鎖しており、これが左側鼻腔内分泌物過多の原因であった(写真2)。また、左側鼻腔底には特記すべき所見はなかった。CTにて、皮膚の陥凹に一致して梨状孔下縁の骨陥凹が認められた(写真3)。全身的な異常は認められなかった。

臨床診断: 左側先天性上唇側方瘻孔、左側後鼻孔閉鎖、左側外鼻変形。

経 過: 左側後鼻孔閉鎖に関しては、右鼻孔にて十分な呼吸(換気)が得られていることより経過観察となった。外鼻変形に対しては、2次修正が必要となる可能性が高く、今回は可及的修正とする方針とした。生後2か月時全身麻酔下にて上唇瘻孔の切除術、口唇外鼻形成術を施行した。全身麻酔下で鼻涙管ブジーを瘻孔部から挿入したところ約5cm挿入することができた。瘻孔を切除部位に含め、頭蓋側に偏位している鼻翼基部を下方に移動させた。術中は瘻

写真1 初診時の顔貌写真
瘻孔部位を矢印で示す。

写真2 後鼻孔（矢印）の内視鏡所見
右：右側後鼻孔，左：左側後鼻孔

孔に静脈留置針を留置し、可及的に深部まで剥離を行い、切除した（写真4）。瘻孔は鼻腔底に沿っていたが術中、固有鼻腔との交通は認めなかった。盲端まで追跡はできなかったが、深部において瘻孔は鼻中隔に接していた。可及的に深部（約3 cm）で結紮の上、瘻孔を切除した。術後1年を経過した現在瘻孔の再発は認めていない（写真5）。

病理組織所見：瘻孔の内壁は角化重層扁平上皮に覆われており、皮下には豊富な脂腺を認めた。一部では毛包も散見された。また、一端（深部）では脂腺を欠き、非角化重層扁平上皮に覆われた部位も認められた（写真6）。

病理組織学的診断：先天性瘻孔。

考 察

上唇に発生する先天性瘻孔はまれであるが、その多くは上唇正中瘻であり、現在まで国内外をあわせて40数例の報告がみられた³⁾。これに対し、上唇側方瘻孔はさらにまれで、われわれが渉猟し得たのは自験例を含めて14例であった（表1）^{1, 2, 4~14)}。

男女比は、上唇正中瘻ではほぼ1：1³⁾、上唇側方瘻孔でも男性7例、女性7例で性差は認められなかった。

左右の局在については左側が14例中11例、右側が2例、両側が1例と左側に多くみられた。足立ら²⁾は左側に多くみられる口唇裂との関連性を示唆しており、自験例においても左側にみられ、CT所見で瘻孔部位の梨状孔縁が陥凹していることより、裂奇形との関連性が疑われた。

発生部位（起始）については14例中赤唇が6例、白唇が8例であった。これに対し上唇正中瘻における赤唇部での発現率は2%³⁾とほとんどが白唇部に発生していると報告されている。上唇側方瘻孔では赤唇部での発現が多いのが特徴であると思われた。

写真3 梨状孔下縁の3D-CT写真
骨陥凹部分を矢印で示す。

停止部位については、5例が口唇粘膜、4例が歯槽部骨膜を含めた歯槽部であり、明らかになっている11例のうち9例が口腔付近であった。自験例では盲端までの切除ができなかったが、深部において鼻中隔に接していた。また、自験例では瘻孔の深さが約5 cmであったが、CTにて鼻柱基部と後鼻孔（後鼻棘を目安とした）との直線距離（4.5 cm）とほぼ一致していた（写真7）。瘻孔の長さについては瘻孔の停止位置によるため過去の報告では2～30 mmとさまざまである。本症例は最も長い、これは骨鼻中隔の下端後方の後鼻棘付近に停止していたからではないかと考えられた。

分泌物についてはその有無が明らかになっている11例のうち、5例に分泌物が認められ、6例では認められなかった。分泌物が認められた症例のうち付属器が明らかになっている3例ではいずれも唾液腺もしくは粘液腺を認めた。

写真4 術中写真
上：鼻涙管ブジー挿入時
下：涙孔組織の切除

写真5 術後1年の写真
再発は認めていない。

写真6 病理組織像 (H-E 染色)
上：涙孔表層部 (100 倍)
下：涙孔深部 (100 倍)

写真7 鼻中隔付近の矢状断 CT エックス線写真
鼻柱基部付近と後鼻孔までの直線距離を矢印で示す (4.5cm). (右スケール参照)

一方分泌物の認められなかった6例のうち付属器が明らか
な4例について、脂腺のみを認めたのが自験例を含めて2
例、脂腺が主たるもので一部に唾液腺を認めたのが1例で
あった。足立ら²⁾は、唾液腺のみを認めたにもかかわらず
分泌物を認めなかったのは、唾液腺は存在したが涙孔への
開口が確認できなかったためであると報告している。

先天性合併異常について、増本ら³⁾の報告では上唇正中
瘻が正中唇裂を64%に伴い、上唇小帯異常を18%伴って
いたのに対し、上唇側方瘻では、14例中7例と50%が
合併先天異常を伴っておらず、上唇正中瘻に比較して合併
先天異常の割合は少ないと考えられた。上唇側方瘻の合
併先天異常は報告例により異なり、球状上顎嚢胞1例、孤
立性毛包上皮腫1例、正中唇裂1例、歯槽嚢胞1例、口唇
裂1例であった。自験例では同側の後鼻孔閉鎖、外鼻変形
が認められた。合併した外鼻変形の原因として、涙孔が鼻
柱基部付近の人中稜上に存在したため、涙孔に押し上げら
れるように外鼻形態が偏位していたものと考えられた。

治療法は上唇正中瘻、上唇側方瘻にかかわらず外科的
な切除である。涙孔が比較的浅い場合には、涙孔周囲に結

表1 先天性上唇側方瘻孔の報告例

報告年	報告者	性別	局在	起始	停止	分泌物	付 属 器	長さ(mm)	合併先天異常
1967	Pitanguy ら ⁴⁾	女	左側	白唇	記載なし	記載なし	記載なし	記載なし	記載なし
1969	Fenner ら ⁵⁾	男	左側	赤唇	歯槽部	+	唾液腺	10	球状上顎嚢胞
1973	Kriens ら ⁶⁾	女	左側	白唇	歯槽部骨膜	—	脂腺(盲端で脂腺と唾液腺)	30	—
1975	Mahler ら ⁷⁾	女	左側	赤唇	口唇粘膜	—	記載なし	記載なし	—
1981	本田 ら ⁸⁾	女	左側	赤唇	口唇粘膜	—	記載なし	2	孤立性毛包上皮腫
1981	渡辺 ら ⁹⁾	女	両側	赤唇	記載なし	—	記載なし	記載なし	正中唇裂
1983	Hosokawa ら ¹⁰⁾	女	左側	白唇	歯槽部骨膜	記載なし	記載なし	記載なし	—
1988	Calderon ら ¹¹⁾	男	左側	赤唇	口唇粘膜	+	記載なし	15	歯槽嚢胞
1989	Takenoshita ¹²⁾	女	右側	白唇	口唇粘膜	+	盲端で脂腺, 唾液腺	記載なし	—
1991	吉田 ら ¹³⁾	男	右側	白唇	口唇粘膜	記載なし	脂腺	20	—
1992	Mizuki ら ¹⁴⁾	男	左側	白唇	歯槽部	+	盲端で脂腺, 唾液腺	25	—
2000	足立 ら ²⁾	男	左側	赤唇	鼻中隔軟骨膜	—	唾液腺	20	口唇裂
2002	Sancho ら ¹⁾	男	左側	赤唇	記載なし	+	記載なし	記載なし	—
2009	自験例	男	左側	白唇	鼻中隔付近?	—	脂腺(深部で腺組織を欠く)	50	後鼻孔閉鎖, 外鼻変形

表2 先天性上唇側方瘻孔の病理組織学的所見

報告者	起始	上 皮	付 属 器	そ の 他
Pitanguy ら ⁴⁾	白唇	記載なし	記載なし	
Fenner ら ⁵⁾	赤唇	記載なし	唾液腺	
Kriens ら ⁶⁾	白唇	重層扁平上皮	脂腺 (盲端では脂腺と唾液腺)	
Mahler ら ⁷⁾	赤唇	赤唇上皮 (重層扁平上皮)	記載なし	
本田 ら ⁸⁾	赤唇	重層扁平上皮	記載なし	
渡辺 ら ⁹⁾	赤唇	記載なし	記載なし	
Hosokawa ら ¹⁰⁾	白唇	赤唇上皮 (重層扁平上皮)	記載なし	口輪筋過形成
Calderon ら ¹¹⁾	赤唇	記載なし	記載なし	
Takenoshita ¹²⁾	白唇	重層扁平上皮	盲端で脂腺, 唾液腺	
吉田 ら ¹³⁾	白唇	重層扁平上皮	脂腺	深部にリンパ球浸潤
Mizuki ら ¹⁴⁾	白唇	重層扁平上皮	盲端で脂腺, 唾液腺	
足立 ら ²⁾	赤唇	重層扁平上皮	唾液腺	
Sancho ら ¹⁾	赤唇	重層扁平上皮	記載なし	
自験例	白唇	重層扁平上皮	脂腺 (深部で腺組織を欠く)	

錘形の切開線を設定し瘻孔を含めて切除する。瘻孔が深い場合や、瘻孔が大きい場合には口唇粘膜側から切開を加えると上唇の皮膚切開が最小限ですむと報告されている¹⁵⁾。成人男性において、有毛部を考慮し、横方向の切開を加えたとの報告もある¹⁶⁾。いずれにせよ、十分瘻孔部を切除し、整容的な問題を解決するのが肝要である。自験例では外鼻変形を伴っていたため、今後外鼻修正術が必要と思われる。

現在までに報告された上唇側方瘻孔の病理組織学的所見を表2に示す^{1, 2, 4~14)}。病理組織学的所見の記述がある報告のうちいずれも、上皮は重層扁平上皮で、付属器として唾液腺、脂腺のどちらか、あるいは両方を有していた。自験例においても、現在までの報告と同様に瘻孔の上皮は

重層扁平上皮に覆われており、深部では脂腺を欠いているものの、皮下には豊富な脂腺を認めた。

発生原因に関しては、諸説が存在する。顔面諸突起の癒合不全とするもの^{17, 18)}、中胚葉組織の不足説^{19, 20)}や、人中形成時の過度の陥凹説²¹⁾など、さまざまである。Asahina ら²⁰⁾は癒合説について疑問を呈しており、その理由として正中唇裂は側方唇裂より頻度が低い瘻孔では正中瘻の方が多いこと、またすべての上唇瘻で口腔との連続性を認めていないことをあげている。一方自験例では人中稜上に瘻孔が発生し、瘻孔部の梨状孔縁が陥凹していたことより顔面突起の癒合不全が原因であるとも考えられた。

後鼻孔閉鎖は口鼻膜、あるいは口咽頭膜の遺残によるも

のと考えられ、Hengererら²²⁾は、これらの膜の中胚葉組織が移動することにより膜が消退するとし、この中胚葉組織の移動が異常を起こすことにより膜が「遺残」することを提唱した。この「遺残」が原因である後鼻孔閉鎖の機序と、まだ明らかではないものの、「癒合不全」や「中胚葉組織の不足」が原因とされている側方瘻孔の発生機序との関連性は低いものと考えられ、自験例における上唇側方瘻孔と後鼻孔閉鎖との直接的な関連はないものと考えられる。しかし、いまだ報告された症例数が少ないことから、側方瘻孔の発生原因や後鼻孔閉鎖との関連性の解明には、今後さらに症例を蓄積して検討する必要があると思われる。

結 語

今回われわれは、後鼻孔閉鎖と外鼻変形を合併した先天性上唇側方瘻孔の1例を報告した。

謝辞

本稿を終えるにあたり、内視鏡所見をいただいた耳鼻咽喉科佐野光仁先生、廣瀬正幸先生、ならびに病理学的所見をいただいた検査部中山雅弘先生、松岡圭子先生に感謝の意を表します。

引 用 文 献

- 1) Sancho, M.A., Albert, A., et al.: Upper lip fistulas: three new cases. *Cleft Palate Craniofac J* 39: 457-460 2002.
- 2) 足立忠文, 加島由紀子, 他: 口唇裂披裂部赤唇に発生した先天性上唇側方瘻孔の1例. *日口外誌* 46: 120-122 2000.
- 3) 増本和之, 上村哲司, 他: 先天性上口唇正中瘻の1症例. *日形会誌* 28: 93-95 2008.
- 4) Pitanguy, I. and Franco, T.: Nonoperated facial fissures in adults. *Plast Reconstr Surg* 39: 569-577 1967.
- 5) Fenner, von W. and Der Leyen, U.E.: Über die kongenitale Oberlippenfistel. *Dtsch Zahnärztl Z* 24: 963-966 1969.
- 6) Kriens, O., Schmidt, H., et al.: Congenital lateral fistula of upper lip. a case report. *J Maxillofac Surg* 1: 122-124 1973.
- 7) Mahler, D. and Karev, A.: Lateral congenital sinus of the upper lip. *Br J Plast Surg* 28: 203-204 1975.
- 8) 本田武司, 升井一朗, 他: 先天性上唇瘻に合併した孤立性毛包上皮腫の1例. *日口外誌* 27: 1500-1506 1981.
- 9) 渡辺哲章, 香月 武, 他: 先天性上口唇 dimple の3例. *日口蓋誌* 6: 50-54 1981.
- 10) Hosokawa, K., Suzuki, T., et al.: A congenital lateral sinus in the upper lip. *Ann Plast Surg* 11: 69-70 1983.
- 11) Calderon, S. and Garlick, J.A.: Surgical excision of a congenital lateral fistula of the upper lip. an intra-oral approach. *J Craniomaxillofac Surg* 16: 46-48 1988.
- 12) Takenoshita, Y.: Congenital lateral fistula of the upper lip. report of a case. *J Craniomaxillofac Surg* 17: 186-189 1989.
- 13) 吉田明広, 吉川厚重, 他: 先天性上口唇瘻孔が側方に存在した1例. *形成外科* 34: 1107-1111 1991.
- 14) Mizuki, H., Shimizu, M., et al.: Congenital fistula with an island of vermillion-epithelium in the paramidline of the upper lip: report of a case. *J Craniomaxillofac Surg* 21: 22-24 1993.
- 15) 河合幹雄, 岩崎泰政, 他: 先天性上口唇正中瘻孔の1例. *皮膚臨床* 42: 1418-1419 2000.
- 16) 大隅 昇, 塚越 卓, 他: 上口唇正中瘻孔の2例. *日形会誌* 9: 969-974 1989.
- 17) Mackenzie, K.I.: Mid-line sinus of the upper lip. *J Laryngol Otol* 84: 235-238 1970.
- 18) Bartels, R.J. and Howard, R.C.: Congenital midline sinus of the upper lip. case report. *Plast Reconstr Surg* 52: 665-668 1973.
- 19) 飯田直成, 利根川 守: 先天性上口唇正中瘻孔の1例. *皮膚臨床* 41: 319-321 1999.
- 20) Asahina, I., Sakakibara, T., et al.: Congenital midline sinus of the upper lip: case report and review of literature. *Cleft Palate Craniofac J* 34: 83-85 1997.
- 21) 田崎 公, 小倉 猛: 先天性上口唇正中瘻孔の1例. *形成外科* 40: 1113-1118 1997.
- 22) Hengerer, A.S. and Strome, M.: Choanal atresia: a new embryologic theory and its influence on surgical management. *Laryngoscope* 92: 913-921 1982.